



**Universidad Nacional Mayor de San Marcos**

**Universidad del Perú. Decana de América**

Dirección General de Estudios de Posgrado

Facultad de Odontología

Unidad de Posgrado

**Planificación estomatológica en pacientes con síndrome de  
Russell Silver en niños**

**TRABAJO ACADÉMICO**

Para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en  
Odontopediatría

**AUTOR**

Esther Gloria GARAYAR TASAYCO

**ASESOR**

Dr. Gilmer TORRES RAMOS

Lima, Perú

2019



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

## Referencia bibliográfica

---

Garayar, E. Planificación estomatológica en pacientes con síndrome de Russell Silver en niños [Trabajo Académico]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Odontología, Unidad de Posgrado; 2019.

---

## **Universidad Nacional Mayor de San Marcos**

Universidad del Perú. Decana de América

Vicerrectorado de Investigación y Posgrado  
Dirección General de Biblioteca y Publicaciones

Dirección del Sistema de Bibliotecas y Biblioteca Central

“Año de la lucha contra la corrupción y la impunidad”

## **Hoja de metadatos complementarios**

**Código ORCID del asesor:** 0000-0002-2590-6736

**DNI del autor:** 21521670

**Grupo de investigación:** Odontología Servicio de Paciente Medicamente Comprometido.

**Institución que financia parcial o totalmente la investigación:** Sin financiamiento donde se desarrolló la investigación.

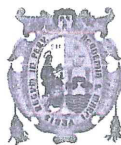
**Ubicación geográfica donde se desarrolló la investigación:** LIMA, Av. Brasil 600, Breña 15083.

**Coordenadas Geográficas:** En grados y minutos decimales:

Longitud: 077°1 41.66”

Latitud: s12°2 35.45”

**Año o rango de años que la investigación abarco:** Desde 01/2010 hasta 12/2010



UNIVERSIDAD NACIONAL MAYOR DE SAN MARCOS  
(Universidad del Perú, DECANA DE AMÉRICA)

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

UNIDAD DE POSGRADO

N° 002-FO-UPG-2019

**ACTA DE SUSTENTACIÓN DE TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR  
EL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL**

En la ciudad Universitaria, a los 22 días del mes de enero del año dos mil diecinueve, siendo las 15:00 horas, se reunieron los miembros del Jurado de Titulación para llevar a cabo la sustentación del trabajo académico titulado: **"PLANIFICACIÓN ESTOMATOLÓGICA EN PACIENTES CON SÍNDROME DE RUSSELL SILVER EN NIÑOS"**, presentado por la Cirujano Dentista **ESTHER GLORIA GARAYAR TASAYCO**, para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en Odontopediatría.

Concluida la exposición, se procedió a la evaluación correspondiente, después de la cual obtuvo la siguiente calificación:

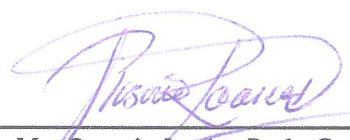
Muy bueno  
Escala

17  
Número

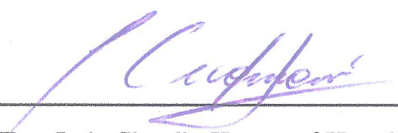
Dieciséis  
Letras

A continuación, el Presidente del Jurado, en virtud de los resultados favorables, recomienda que la Facultad de Odontología proponga que la Universidad le otorgue a la Cirujano Dentista **ESTHER GLORIA GARAYAR TASAYCO** el Título de Segunda Especialidad Profesional en Odontopediatría.

Se expide la presente acta en cuatro originales y siendo las 18h, se da por concluido el acto académico de sustentación.

  
Mg. Rosario Loaiza De la Cruz  
Presidenta

  
C.D. Esp. Federico Segundo Paredes Guillén  
Secretario

  
C.D. Esp. Luis Claudio Huamani Huayhua  
Miembro

  
Dr. Gilmer Torres Ramos  
Miembro (Asesor)

**Escala de calificación**

- Excelente 20, 19
- Muy bueno 18, 17
- Bueno 16, 15
- Aprobado 14
- Desaprobado 13 o menos

## **DEDICATORIA**

Dedico mi trabajo a mis padres, por el aliento de seguir adelante y el apoyo incondicional y enseñanza de mis hermanos y su entera comprensión de mis hijos y amado esposo

## AGRADECIMIENTO

### **A Dios**

*Mi agradecimiento se dirige a quien ha forjado mi camino y me ha dirigido por el sendero correcto, a Dios, en todo momento está conmigo ayudándome a aprender de mis errores y a no cometerlos otra vez. Eres quien guía el destino de mi vida.*

*Te lo agradezco, padre celestial.*

### **A mi MADRE**

*Tus esfuerzos son impresionantes y tu amor es para mí invaluable, Junto a mi padre Guillermo (†) me has educado, me has proporcionado todo y cada cosa que he necesitado. Tus enseñanzas las aplico cada día; de verdad que tengo mucho que agradecerte.*

### **Al Dr. Gilmer Torres Ramos**

*Maestro, su labor muchas veces subestimada, se enfoca en cuidar los saberes del mundo, y permitirles a otros, expandir sus conocimientos. Nos ayudas a vivir del sueño de superarnos y cumplir nuestras expectativas, y de siempre ir por la constante mejora, para ser buenos profesionales de la salud.*

## ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN.....	7
II. INFORMACIÓN DEL PACIENTE.....	16
2.1. Información demográfica.....	16
2.2. Motivo de consulta.....	16
2.3. Antecedentes fisiológicos.....	16
2.4. Principales síntomas del paciente.....	17
2.5. Historial médico, familiar y psicosocial.....	18
2.6. Enfermedades concomitantes.....	19
III. HALLAZGOS CLINICOS.....	20
3.1. Análisis fotográfico.....	20
3.2. ODONTOGRAMA.....	33
IV. LINEA DE TIEMPO.....	34
V. DIAGNOSTICO PRESUNTIVO.....	35
VI. EXAMENES COMPLEMENTARIOS.....	36
6.1. Radiográfico.....	36
6.2. Análisis de laboratorio.....	42
VII. PROBLEMAS PARA EL DIAGNOSTICO.....	48
VIII. PRONÓSTICO.....	50
IX. DIAGNÓSTICO DEFINITIVO.....	50
X. PLAN DE TRATAMIENTO.....	51
XI. TRATAMIENTO.....	52
XII. RESULTADOS.....	58
XIII. DISCUSIÓN.....	59
XIV. CONCLUSIÓN.....	62
xv. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS .....	63



## **RESUMEN**

Se presenta el caso clínico de una paciente de 8 años de edad con diagnóstico de síndrome de Silver Rusell, se muestra el manejo médico como odontológico. El diagnóstico médico estuvo basado en las características clínicas y el diagnóstico odontológico mediante análisis radiográfico.

La paciente ingresa por segunda vez al servicio de pacientes médicamente comprometidos, la primera por presentar celulitis facial y la segunda, por presentar adenopatías.

Se intenta el tratamiento odontológico en consultorio pero la paciente tiene una conducta negativa. Se le piden las interconsultas y exámenes de laboratorio necesarios para sala de operaciones. Debido a su boca estrecha hubieron problemas para la intubación por lo que se reprograma.

El tratamiento integral en sala de operaciones incluyó curaciones y extracciones, dándole las indicaciones adecuadas post cirugía. La paciente no regresó a los controles debido a deficiencias económicas.

**PALABRAS CLAVES:** Síndrome, maloclusión, odontología, cirugía.

## **ABSTRAT**

The clinical case of an 8-year-old patient with a diagnosis of Silver Russell syndrome is presented, medical management is shown as dental. The medical diagnosis was based on the clinical characteristics and the dental diagnosis by radiographic analysis.

The patient is admitted to the service of medically compromised patients for the second time, the first for presenting facial cellulitis and the second for presenting lymphadenopathy .

The dental treatment is tried in the office but the patient has a negative behavior. You are asked for the necessary interconsultations and laboratory tests for the operating room. Due to its narrow mouth there were problems for intubation so it is reprogrammed.

Comprehensive treatment in the operating room includes cures and extractions , giving the appropriate indications after surgery . The patient did not return to controls due to economic deficiencies.

**KEYWORDS:** Syndrome, malocclusion,dentistry,surgery.

## I. INTRODUCCION

En 1953, Silver y colaboradores describieron dos niños con hemihipertrofia congénita, bajo peso al nacer, baja estatura y gonadotropinas elevadas.<sup>1</sup> En 1954, Russell reportó cinco niños con grave retraso del crecimiento intrauterino (GRCU), cara con forma triangular, frente ancha que se estrecha hacia una barbilla pequeña y boca ancha y delgada.<sup>2</sup> También informó que dos de estos niños tenían asimetría corporal. Estas eran en realidad características diferentes del mismo síndrome, que ha sido denominado Síndrome de Silver- Russell (SSR). Se estima que la incidencia de SSR es 1 en 30,000-100,000 personas.

### **Presentación clínica**

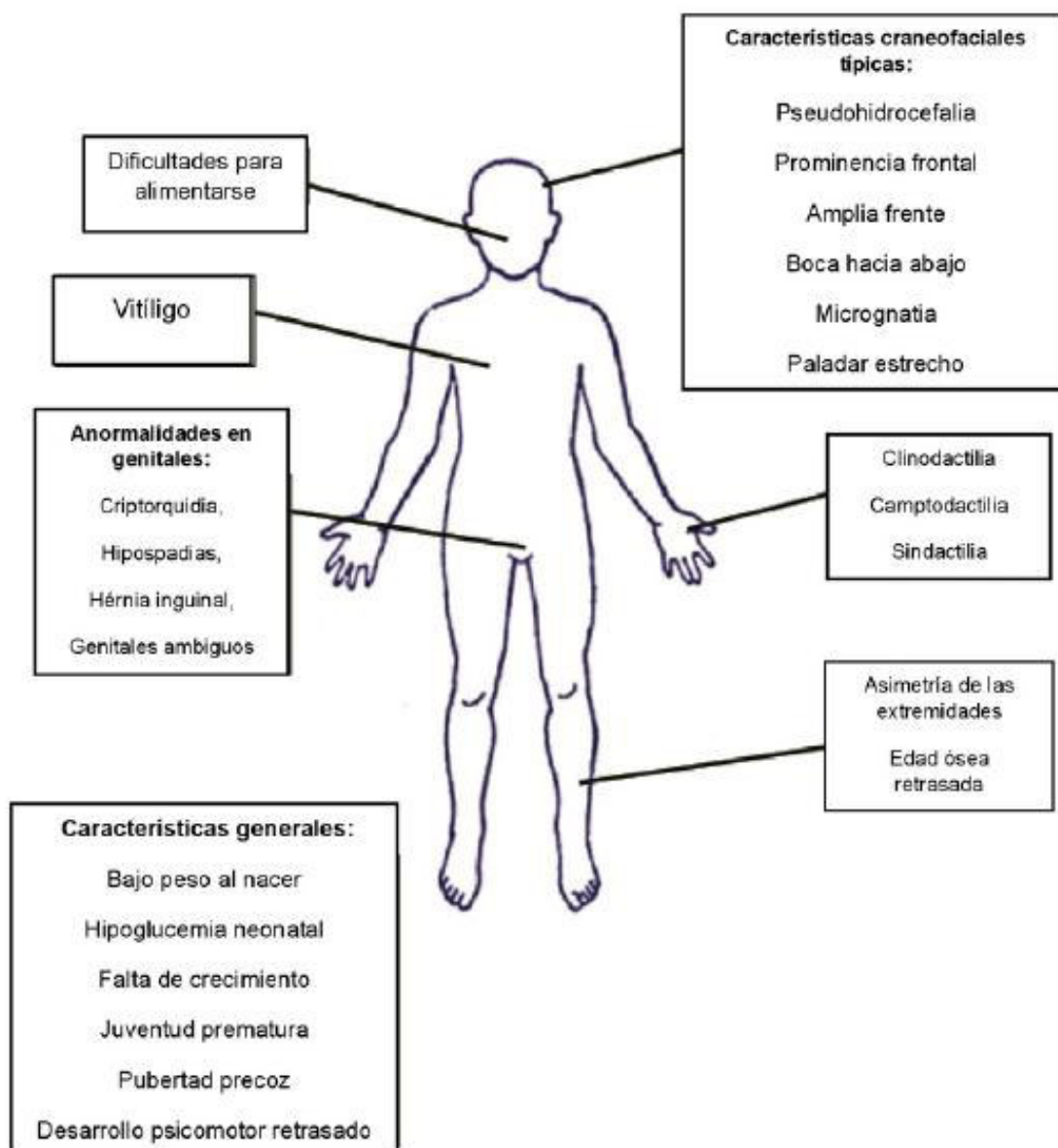
El fenotipo de SSR varía mucho, desde leve hasta grave. La mayoría de los pacientes afectados por SSR nacen con un peso por debajo del tercer percentil a pesar de que la mayoría de los embarazos no tienen complicaciones obstétricas.<sup>3</sup>

Los pacientes con SRS tienen características craneofaciales típicas. La cabeza es desproporcionadamente más grande en comparación con la longitud del cuerpo.<sup>4</sup> Tiene una frente ancha que luego se estrecha en un mentón pequeño y puntiagudo, que le da una forma triangular a la cara. La boca es generalmente ancha con comisuras hacia abajo. Los labios tienen un bermellón delgado, especialmente en el labio superior. La micrognatia es un rasgo característico de este síndrome y puede conducir al apiñamiento de los dientes, especialmente en la parte inferior. Estas características faciales se vuelven menos obvias con la edad, lo que hace que el diagnóstico sea más difícil en pacientes mayores.<sup>5</sup>

Presentan asimetría de extremidades, cabeza y tronco.<sup>6</sup> La clinodactilia del quinto dedo es una característica común; sin embargo, este no es un hallazgo específico para SSR.<sup>3</sup> Otras características también incluyen camptodactilia de todos los dedos,

artrogriposis de la articulación interfalángica distal. Estas características son simétricas incluso en pacientes con asimetría. La sindactilia del segundo altercer dedo del pie también es una característica menor de este síndrome.<sup>4</sup> Las dificultades de alimentación se consideran características principales de este síndrome.<sup>5</sup> Hay falta de apetito y desinterés en la lactancia reportada desde el nacimiento.<sup>3</sup> El apetito pobre persiste, con irritabilidad, alimentación lenta y disfunción motora oral.?

Las características clínicas se pueden resumir en el Gráfico N°01.



**Gráfico N°01:** Características físicas observadas en el síndrome de Silver- Russell.

Imagen tomada de Spiteri.<sup>8</sup>

## Diagnóstico clínico

El diagnóstico de SSR puede ser difícil porque los criterios son inconsistentes y hay un amplio espectro de variación en los fenotipos, que va desde afectación leve hasta grave.<sup>9</sup> Además, las características faciales de este síndrome se vuelve menos distintivo con la edad, lo que hace que el diagnóstico sea difícil en niños mayores y adultos.<sup>10</sup> También hay una superposición entre las características de SSR y otros síndromes con GRCU. Uno de los métodos utilizados para diagnosticar este síndrome requiere que el niño sea pequeño en longitud y peso para la edad gestacional (SGA) y tres de las cinco características siguientes: (a) crecimiento, de 2 desviaciones estándar (DE) a los 24 meses, (b) relativa macrocefalia al nacer, (e) asimetría corporal, (d) dificultades de alimentación y 1 o bajo índice de masa corporal (IMC) a los 24 meses y (e) la frente sobresaliente.

Otro método es el modelo de Birmingham , es un sistema que analiza cuatro factores, que requiere tres o más características positivas para un diagnóstico clínico de "SSR probable". Los cuatro factores son (a) poco peso al nacer para la edad gestacional (b) crecimiento postnatal, después dos años, (e) macrocefalia relativa, y (d) asimetría corporal.<sup>11</sup> Dado que este sistema usa solo cuatro factores, es menos sensible porque pueden perderse datos. Otro problema con este modelo es que solo tiene en cuenta el peso al nacer y no la longitud, lo que resulta en resultados falsos negativos.<sup>10</sup> Una puntuación clínica más reciente es el sistema de puntuación clínica Netchine-Harbison (NH- CSS) .<sup>3</sup> Este sistema de puntuación incluye seis factores: (a) peso y 1 o talla al nacer (b) retraso del crecimiento postnatal, (e) macrocefalia relativa en el nacimiento, (d) frente sobresaliente, (e) asimetría corporal y (t) dificultades de alimentación , si al menos cuatro de las seis características mencionadas están presentes, el paciente es considerado como "SSR probable".

El diagnóstico clínico no es del todo exacto mucho depende de la experiencia y conocimiento del examinador clínico por el amplio espectro de características que pueden presentarse con SSR. Sin embargo, el diagnóstico clínico ayudará a guiar cuando se debería indicar una prueba molecular o remitir para investigación y tratamiento. El diagnóstico molecular de SSR es posible en alrededor del 50% de los casos. Si hay una fuerte sospecha clínica de SSR, podría analizarse el epitelio bucal.<sup>9</sup> Sin embargo, debido a la etiología heterogénea de este síndrome, la ausencia de una prueba molecular positiva no debe anular el diagnóstico clínico.<sup>10</sup>

<b>Características neonatales</b>	<b>Infancia</b>	<b>Juventud</b>
Bajo peso al nacer	Retraso en el cierre de la fontanela anterior	Edad ósea retrasada
Hipoglucemia neonatal	Prominencia frontal	Desarrollo psicomotor retrasado
Dificultades para alimentarse	Frente ancha que se estrecha hacia una barbilla estrecha	Juventud prematura
Paladar estrecho	Boca hacia abajo	Escoliosis
Hernia inguinal	Tumor de Wilms	Cáncer testicular
Defectos cardíacos	Craneofaringioma	Seminoma testicular
Anomalías renales	Vitiligo	Carcinoma hepatocelular
Anormalidades de las extremidades		Pubertad precoz

**Tabla N°01:** Resumen de las características clínicas presentes en el síndrome de Silver-Russell (Tomado de Spiteri<sup>8</sup>)

## **Manejo medico**

El paciente con síndrome de Silver- Rusell (SSR) tiene un pronóstico favorable, a pesar de un tamaño disminuido en la adultez. La altura promedio alcanzada por los adultos con SSR es 153.5 cm para los hombres y 147 cm para mujeres. Sin embargo, esto puede mejorarse mediante la terapia con la hormona del crecimiento (GH).<sup>12</sup> Existe un aumento en el interés de este tratamiento y estudios han demostrado que el tratamiento durante un largo período de tiempo (tiempo medio de tratamiento de 9.8 años) mejoró la altura final de los pacientes. Los pacientes que tenían la altura más corta al inicio del tratamiento se observó que muestran la mayor ganancia en altura.<sup>13</sup>

El método preferido de administración de GH es por inyección subcutánea. Se ha aumentado la dosis a través de los años de dos a tres veces por semana a una dosis diaria, se ha demostrado que produce mejor respuesta.<sup>13</sup>

Otro manejo es sintomático. Es importante tratar la hipoglucemia en el período neonatal porque está asociado con lesiones cerebrales y problemas de neurodesarrollo. El manejo inicial de la hipoglucemia neonatal es alimentación y monitoreo.<sup>14</sup>

## **Terapia de alimentación**

La mayoría de los pacientes con SSR presentan dificultades de alimentación en la primera infancia, visto como falta de apetito, irritabilidad por las comidas y alimentación lenta? Las complicaciones gastrointestinales son comunes en los niños con SSR, incluido reflujo gastroesofágico , esofagitis y aversión alimentaria.<sup>15</sup> Es probable que estas experiencias desagradables sean factores contribuyentes para el apetito reducido. Por eso es importante monitorear y mantener la adecuada ingesta calórica para los pacientes con el fin de prevenir problemas asociados como la hipoglucemia y para promover su crecimiento. Un estudio reciente informó que la



desnutrición afecta al 70% de los niños con SSR y sugerían una dieta enriquecida, alimentación enteral y suplementos nutricionales para mejorar el estado nutricional.<sup>16</sup> Sin embargo, estas dificultad en la alimentación mejoran gradualmente con la edad, y alrededor de los 6 años, la denegación de alimentos y la irritabilidad no son significativamente diferentes de los niños normales.?

### **Complicaciones médicas**

Se ha informado que varios pacientes con SSR tienen recurrentes infecciones del oído y la derivación temprana para las pruebas de audición debe ser considerada para identificar un posible compromiso auditivo.<sup>18</sup> El SSR se asocia con la juventud prematura, con erupción dental y adiposidad a partir de la edad de 4.4 años comparado con la media de 5.8 años.<sup>19</sup> La pubertad precoz también es una característica ocasional; sin embargo, el desarrollo puberal generalmente es normal.<sup>20</sup> Las anomalías genitales son frecuentes, incluyendo criptorquidia, hipospadias, útero aplásico y genitales ambiguos.<sup>5</sup> Puede haber algunos retrasos en la actividad motora en los primeros años. Esto es causado principalmente por una disminución en la masa muscular y también porque la cabeza es relativamente grande, que perjudica el movimiento.<sup>6</sup> La edad promedio para caminar en pacientes con SSR es de 20 meses.<sup>5</sup>

Aproximadamente el 50 por ciento de los pacientes tienen alguna forma de retraso psicomotor con deterioro cognitivo y un retraso de dos años en la edad de lectura en un 40 por ciento. Alrededor del 32 por ciento se encuentra dentro del rango de discapacidad de aprendizaje. Algunos niños también pueden requerir terapia del habla.<sup>17</sup> En la mayoría de los casos, la salud es buena. Existen algunas teorías que mencionaban que el SSR podría estar relacionado con el desarrollo de diabetes mellitus<sup>21</sup>, pero no se ha encontrado evidencia que respalde esto.<sup>5</sup>

## Características odontológicas

La morfología craneofacial del SSR ha sido descrita por Kotilainen et al.<sup>22</sup> en un estudio de 19 pacientes. En particular, la longitud de la base craneal total y las medidas mandibulares se redujeron notablemente en comparación con los controles. Otras características craneofaciales relacionadas con la afección son una cara triangular pequeña. Altura facial posterior disminuida, boca con comisuras hacia abajo (boca de tiburón) y mandíbula pequeña.<sup>23</sup> Aunque la asimetría corporal se ha descrito como una característica del síndrome, la posibilidad de asimetría facial nunca ha sido estudiada. Sin embargo, la asimetría en el ancho de los dientes molares primarios homólogos se ha descrito en un reporte de caso donde también se observó una asimetría similar en las extremidades.<sup>24</sup>

Las principales características intraorales del SSR se conocen como microdoncia, hipodoncia, dientes apiñados en una mandíbula pequeña y un paladar muy arqueado.<sup>25</sup> En un reciente estudio publicado de 19 pacientes con SSR, los autores encontraron retraso en el desarrollo dental.<sup>22</sup> Hipoplasia e hipomineralización del esmalte dental se encontraron tanto en la dentición primaria y permanente en aproximadamente el 50% de niños estudiados por Kotilainen et al.<sup>22</sup> Ellos también observaron que la morfología de la superficie oclusal en algunos primeros molares primarios fueron inusuales. Aunque el SSR se describe en varios estudios, la mayoría de ellos son informes de casos o incluyen solo unos pocos niños.

Presentan también la erupción dental retrasada, microdoncia, ausencia de dientes y cóndilos romos.<sup>26</sup> La micrognatia es frecuente, con falta de crecimiento mandibular, que resulta en un pequeño y puntiagudo mentón y una sobremordida. Los niños con notable asimetría facial podrían tener una mordida cruzada que perjudicaría la masticación. La otitis media es frecuente en niños pequeños con SSR y parece que mejora con el tratamiento de ortodoncia.<sup>5</sup> Este tratamiento puede ayudar a normalizar

la función orofarangeal y la apariencia facial. Múltiples técnicas de ortodoncia han sido utilizadas con éxito. Actualmente, la expansión rápida palatina es la técnica más efectiva para cambiar la forma de la cara.<sup>27</sup>

## II. INFORMACION DEL PACIENTE

### 2.1.- Información demográfica

- Nombre del paciente :Daniela Fernanda Siancas La Rosa.
- Edad :08 años y 2 meses.
- Sexo :Femenino
- Domicilio :Castrovirreyna (Huancavelica).
  - Teléfono :992809698
- Fecha y lugar de nacimiento :05 de enero del 2009
- N° de hermanos :Hija única
- Orden que ocupa :Primero.
- Nombre del padre :No refiere
- Nombre de la madre :Vanessa

### 2.2.- Motivo de consulta

La madre refiere que hace unos días la niña presento hinchazón de rostro, recibió ibuprofeno y amoxicilina.

### 2.3.- Antecedentes fisiológicos

Prenatales: Durante la gestación sufrió de infección urinaria al sexto mes, recibió tratamiento de óvulos vaginales.

Natales: Producto de la primera gestación, parto eutócico, cumplió las 40 semanas, peso al nacer: 2,250 kg, talla no recuerda. No lloro inmediatamente después de nacer. Presento ictericia al nacer, estuvo una semana con luminoterapia.

Postnatales: Lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses, después inicio la ablactancia, sostuvo la cabeza a los 2 meses, se sentó sola a los 6 meses, vacunas completas. A los 5 años acudió al Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN) por presentar edema y tumefacción en hemicara del lado derecho con presencia de pus. No recibió tratamiento por motivos económicos.

#### **2.4.- Principales síntomas del paciente**



**Foto N°01:** Presencia de adenopatía

Presenta adenopatía en el borde inferior de la rama mandibular izquierda con 1 mes y medio de aparición, dolorosa a la palpación (Figura N° 01)

Presenta dolores dentales nocturnos, molestia al comer y también dolores en el oído.

## 2.5.- Historial médico, familiar y psicosocial

### 2.5.1- Historial médico

A las 2 semanas de nacida la diagnosticaron con el síndrome de Silver- Russell, para el diagnóstico solo se guiaron de las características físicas, no utilizaron pruebas genéticas para confirmar el diagnóstico. Desde el nacimiento siempre ha presentado bajo peso y baja talla para su edad, estreñimiento crónico, mayor crecimiento de la cabeza y hemihipotrofia del lado izquierdo. Al año de edad la diagnosticaron con hernia umbilical de 1 cm de diámetro, Es alérgica al paracetamol.

Al examen clínico general presenta clinodactilia en ambas manos, asimetría corporal y leve macrocefalia. (Foto N° 02 y 03).



**Foto N°02:** Presencia de clinodactilia



Foto N°03: Asimetría corporal y macrocefalia

### **2.5.2. Historial familiar**

La bisabuela materna padeció de Diabetes Meliitus 2 e hipotiroidismo. Ambos padres en ABESG, ABESN, ABESH.

### **2.5.3. Historial psicosocial**

El padre no reconoció a la niña, actualmente vive en España. La madre no trabaja, recibe apoyo económico de su hermana que también le brinda el cuarto donde viveN y los alimentos.

### **2.6.- Enfermedades concomitantes**

Ninguna

### III. HALLAZGOS CLINICOS

#### 3.1. ANALISIS FOTOGRAFICO

##### 3.1.1 FOTOGRAFIA FRONTAL

#### Análisis de línea media



Foto N° 04: Análisis de linea media

DO	VALORES NORMALES	INTERPRETACION	OBSERVACION	CONCLUSION
Derecha	112	$<Y_r$ = asimetría	En asimetrías la diferencia dimensional entre lado derecho e izquierdo de la cara,,cuando es menos de 3 % no se percibe al ojo del observador.	La desviación de la línea media hacia la izquierda
Izquierda	$Y_r$	$>Y_r$ = asimetría		



### Análisis de tercios



Foto N° 04: Análisis de tercios

VALORES REFERENCIALES		INTERPRETACIÓN	CONCLUSIÓN
Tr-G	1/3	Tercios iguales= simetría de tercios	El tercio con mayor predominio es el tercio superior
G-Sn	1/3	verticales faciales	
Sn-Me	1/3	Tercios desiguales= asimetría de tercios verticales faciales	

### Análisis de quintos:



Foto N° 05: Análisis de quintos

REFERENCIAS	VALORES NORMALES	INTERPRETACION	CONCLUSION
Distancia intercantaexterna (A)	1/5 externo	Quintos proporcionados presenta simetría  Quintos desproporcionados presenta asimetría.	Asimetría de quintos transversales con predominio de los quintos externos.
Distancia intercantal(8)	1/5 intermedio		
Distancia intercantal interna (C)	1/5 interno		

### 3.1.2 FOTOGRAFIA DE PERFIL

#### Análisis de tercios



Foto N° 06: Análisis de tercios

VALORES NORMALES	INTERPRETACION	CONCLUSION
Tercio medio 46%	<p>&lt;43% tercio medio disminuido</p> <p>&gt;43% tercio medio aumentado</p>	Tercios medio e inferior proporcionados.
Tercio inferior 54%	<p>&gt;57% tercio inferior aumentado.</p> <p>&lt;57% tercio inferior disminuido</p>	

## Análisis del tercio inferior

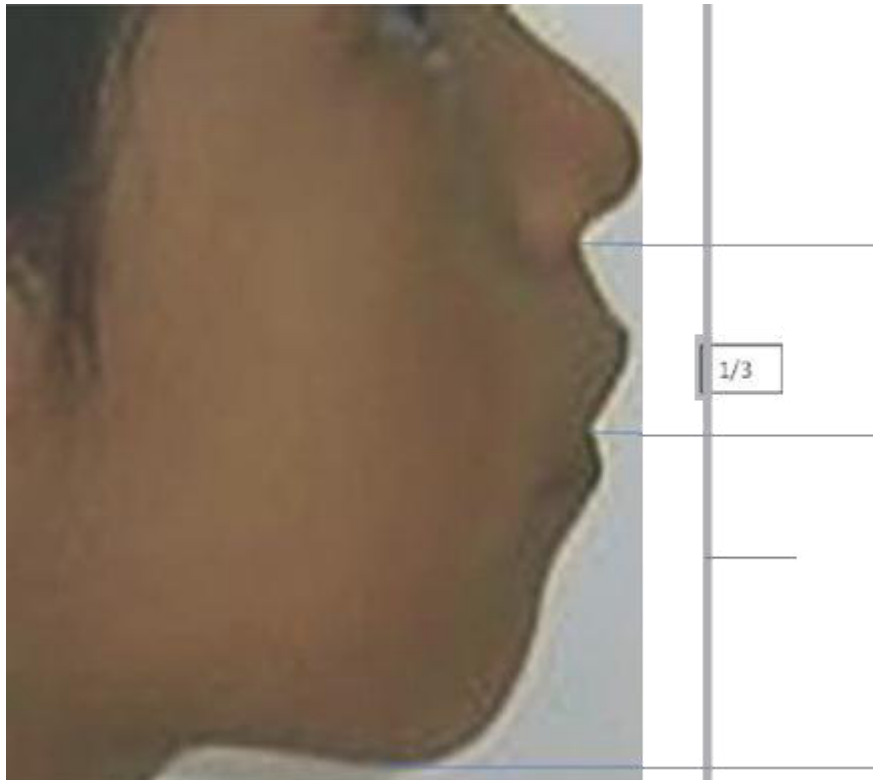


Foto N° 07: Análisis del tercio inferior

VALORES NORMALES	INTERPRETACION	CONCLUSION
Labio superior = 1/3 Mas. = 22+/-2mm Fem. = 20+/- 2mm	< 1/3 labio corto	Labio superior desproporcionado con el labio inferior.
Labio inferior = 2/3 Mas. = 44+/- 2mm Fem. = 40+/- 2mm	>2/3 aumento de longitud del labio inferior.	

## Análisis de la línea E



Foto N° 08: Análisis de la línea E de Ricketts

VALORES NORMALES	INTERPRETACION	CONCLUSION
Labio superior = $-4\pm 2\text{mm}$ detrás de la línea.	Valores mayores protrusión.	Protrusión en el labio superior e inferior.
Labio inferior = $-2\pm 2\text{mm}$ detrás de la línea.	Valores menores retrusión.	

## Análisis de perfil antero posterior



Foto N° 09: Análisis de perfil antero posterior

VALORES	INTERPRETACION	CONCLUSION
< 165°	Convexo = clase 11	Paciente con perfil ligeramente convexo
165°- 175°	Ligeramente convexo =	
>165°	Cóncavo = clase 111	

### Análisis de perfil vertical



Foto N° 10: Análisis de perfil vertical

VALORES NORMALES	INTERPRETACION	CONCLUSION
Unión de planos ligeramente por detrás de la oreja	Normodivergente	Paciente normodivergente
Unión de planos por	Hipodivergente	
Unión de planos por detrás	Hiperdivergente	

### 3.1.3 FOTOGRAFÍAS INTRAORALES

#### Máxima intercuspidadación



**Foto N° 11: Análisis en máxima intercuspidadación**

HALLAZGO	CONCLUSIONES
<b>TEJIDOS BLANDOS</b> encías adheridas de color rosa con pigmentación melánica y encía marginal y papila inflamadas	Gingivitis marginal asociada a placa bacteriana
<b>TEJIDOS DUROS</b> -pieza 11,21, con hipo mineralización. -Presencia de apiñamiento dentario	Dentición mixta temprana
<b>OCLUSION</b> Arcada superior e inferior con presencia de apiñamiento. Ausencia de piezas dentarias incisivos laterales superiores	Baume :Tipo 1 Over bite :80% Over jet: asimétrico Mordida profunda asimétrica



### Oclusión superior

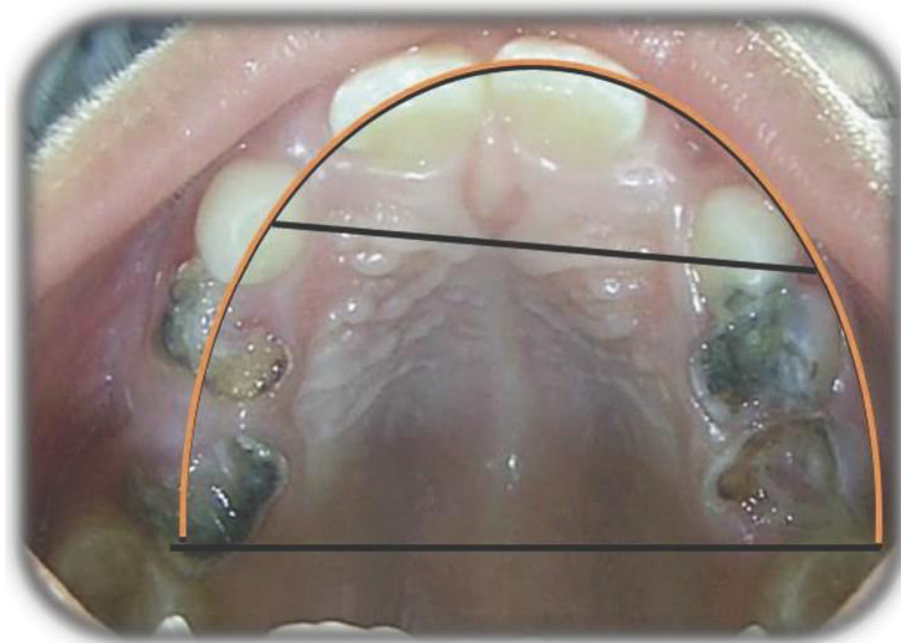


Foto N° 12: Análisis de la fotografía oclusal superior

	REFERENCIAS	CONCLUSIONES
Simetría	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Simétrico</li> <li>• Asimétrico</li> </ul>	Asimetría
Forma de arco	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cuadrangular</li> <li>• Ovoide</li> <li>• Triangular</li> </ul>	Arco triangular
Numero de dientes	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Primaria</li> <li>• Secundaria</li> </ul>	06 dientes de dentición temporal  04 dientes de dentición

### Oclusión inferior

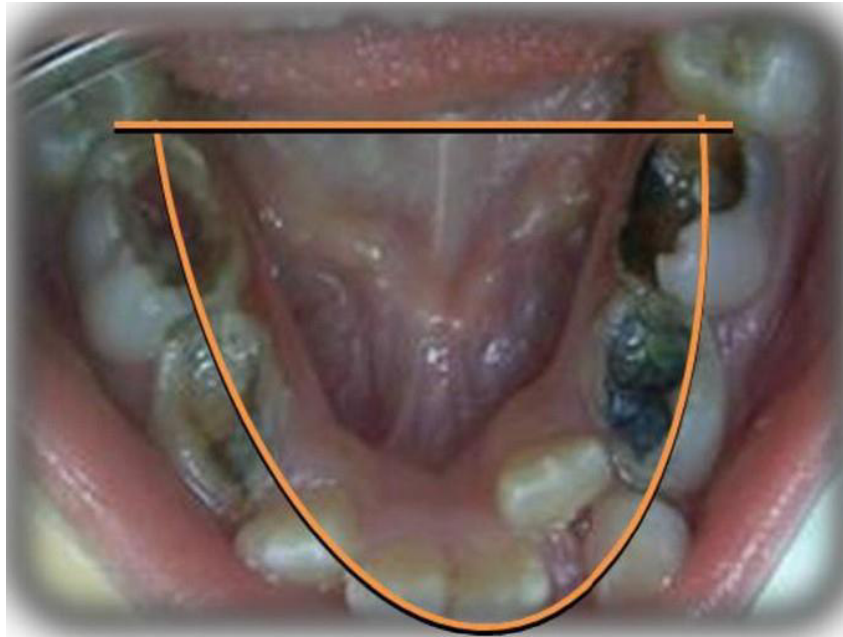


Foto N° 13: Análisis de la fotografía oclusal inferior

	REFERENCIAS	CONCLUSIONES
Simetrfa	Simétrico Asimétrico	Asimetrfa
Forma de arco	o Cuadrangular o Ovoide o Triangular	Arco triangular
Numero de dientes	o Primaria o Secundaria	05 dientes de dentición temporal 06 dientes de dentición permanente

### Lateralidad derecha



**Foto N° 14: Análisis de la fotografía en lateralidad derecha**

	VALORES	CONCLUSIONES
<b>Relación molar</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Derecha</li> <li>• izquierda</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Plano terminal recto</li> <li>• Escalón mesial</li> <li>• Escalón Distal</li> </ul>	escalón mesial
<b>Relación canina</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• derecha</li> <li>• izquierda</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Clase I</li> <li>• Clase II</li> <li>• Clase III</li> </ul>	derecha no registra
<b>Over jet</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• a 3mm, Clase I, Ideal</li> <li>• &gt;3mm: Clase II, aumentada</li> <li>• &lt;3mm: Clase III reducida</li> </ul>	clase I
<b>Over bite</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 30% normal</li> <li>• &gt; 30%: mordida profunda</li> <li>• &lt; 0 % o valor negativo: mordida abierta</li> </ul>	Mordida profunda asimétrica

### Lateralidad izquierdo



**Foto N° 15: Análisis de la fotografía en lateralidad derecha**

	VALORES	CONCLUSIONES
<b>Relación molar</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Derecha</li> <li>• izquierda</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Plano terminal recto</li> <li>• Escalón mesial</li> <li>• Escalón Distal</li> </ul>	Escalón mesial
<b>Relación canina</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• derecha</li> <li>• izquierda</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Clase I</li> <li>• Clase II</li> <li>• Clase III</li> </ul>	Clase III
<b>Over jet</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• a 3mm, Clase I, Ideal</li> <li>• &gt;3mm: Clase II, aumentada</li> <li>• &lt;3mm: Clase III, reducida</li> </ul>	Clase I
<b>Over bite</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 30% normal</li> <li>• &gt; 30%: mordida profunda</li> <li>• &lt; 0 % o valor negativo: mordida abierta</li> </ul>	Mordida profunda asimétrica



## IV. LINEA DE TIEMPO

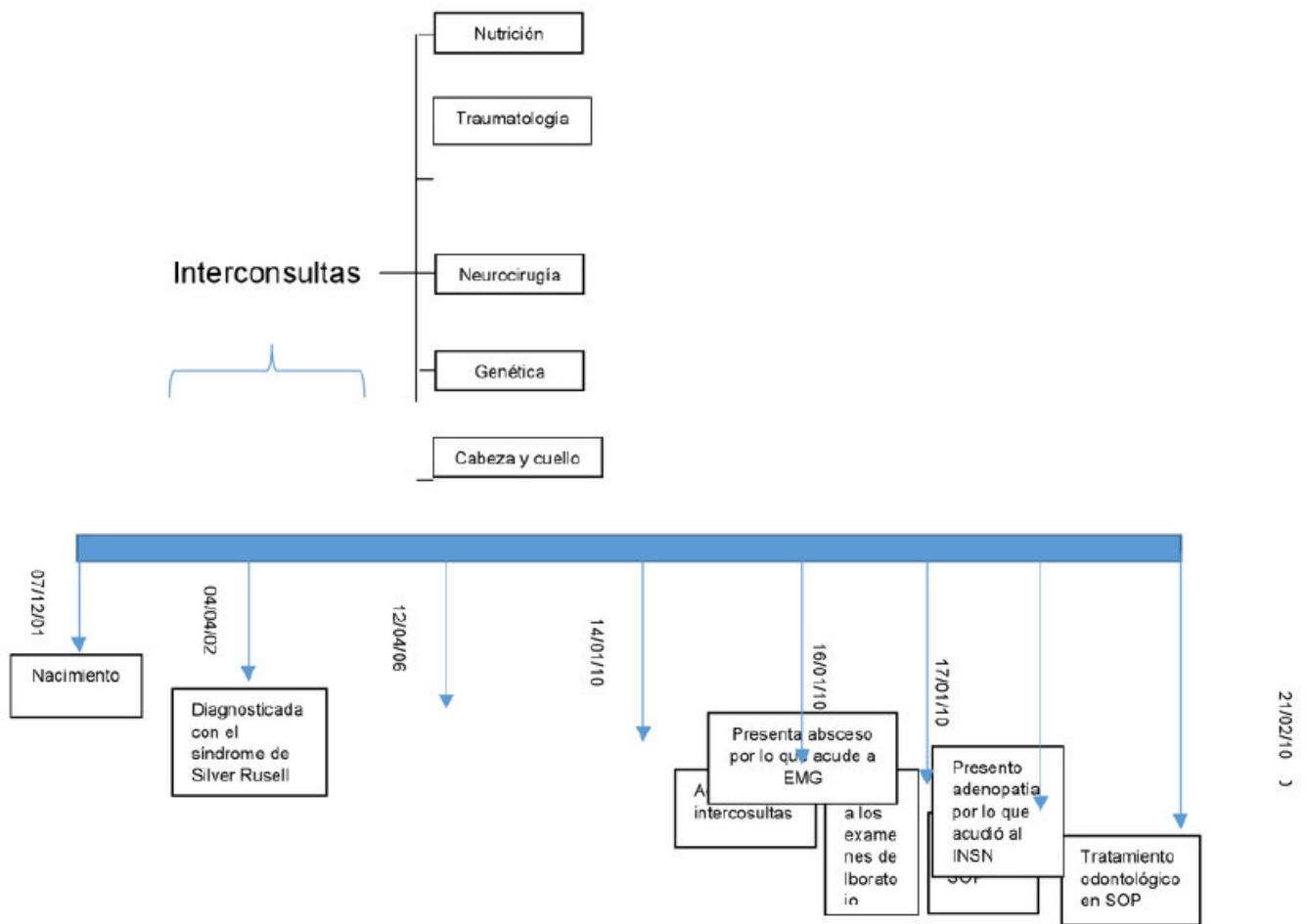


Figura N°02. Línea del tiempo desde la aparición de la enfermedad.

## V.- DIAGNOSTICO PRESUNTIVO

### 5.1. Sistémico:

Paciente de 8 años y 2 meses de edad, de sexo femenino, en AREG presenta:

- Síndrome de Silver- Russell
- Desnutrición crónica
- Asimetría corporal

### 5.2. Odontológico :

- **De tejidos blandos**

Enfermedad gingival asociada a placa bacteriana

- **De tejidos duros**

Hipomineralización:

Fosas y fisuras profundas: Caries dental

C2:

Periodontitis apical crónica:



## VI.- EXAMENES COMPLEMENTARIOS

### 6.1. RADIOGRAFICO

#### Radiografías periapicales



Foto N° 16: Fotografía de la radiografía del cuadrante V

	¿QUE SE OBSERVA ?	¿DONDE?	¿QUE PROFUNDIDAD?	¿CUANTO REABSORCION RADICULAR?	¿A QUE ES COMPATIBLE?	¿QUE ES POSIBLE REALIZAR?
Pieza 54	IRL	Oclusal	ECP	Remanente coronario	PAC	Exodoncia
Pieza 54	IRL	Oclusal	ECP	2/3 de reabsorción raíz mesial y distal 1/3 reabsorción	PAC	Exodoncia





Foto Nº 17: Fotografía de la radiografía del cuadrante VI

	¿QUE SE OBSERVA?	¿DONDE?	¿QUE PROFUNDIDAD?	¿CUANTO REABSORCION RADICULAR?	¿A QUE ES COMPATIBLE?	¿QUE ES POSIBLE REALIZAR?
Pieza 64	IRL	Oclusal	ECP	Remanente coronario	PAC	Exodoncia
Pieza 65	IRL	Oclusal	ECP	2/3 de reabsorción raíz mesial y distal 1/3 reabsorción	PAC	Exodoncia



Foto N° 18: Fotografía de la radiografía del cuadrante VII

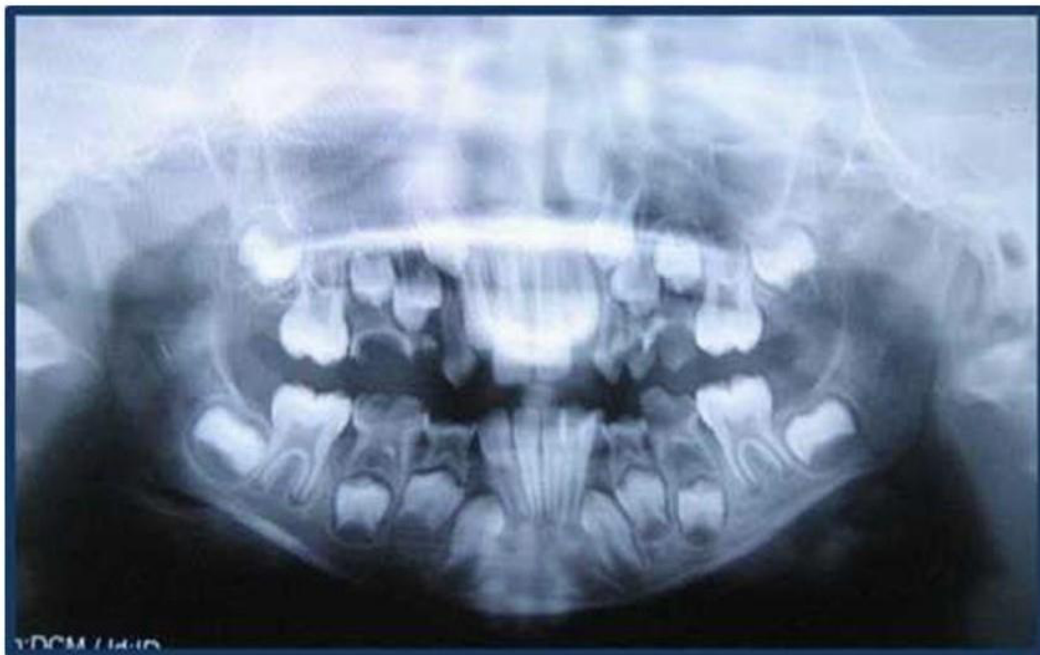
	¿QUE SE OBSERVA?	¿DONDE?	¿QUE PROFUNDIDAD?	¿CUANTO REABSORCION RADICULAR?	¿A QUE ES COMPATIBLE?	¿QUE ES POSIBLE REALIZAR?
Pieza 74	IRL	Oclusal	ACP	compromiso de furcas con un cuarto de reabsorción mesial y 2/3 de la raíz distal	PAC	Exodoncia
Pieza 75	IRL	Oclusal	ECP	más de 1/3 de reabsorción con compromiso de furcas	PAC	Exodoncia



Foto N° 19: Fotografía de la radiografía del cuadrante VIII

	¿QUE SE OBSERVA ?	¿DONDE ?	¿QUE PROFUNDIDA D?	¿CUANTO REABSORCIO N RADICULAR?	¿A QUE ES COMPATIBLE ?	¿QUE ES POSIBLE REALIZAR ?
Piez a 84	IRL	Oclusal	PAP	2/3 de reabsorción	PAC	Exodoncia
Piez a 85	IRL	Oclusal	ECP	Más de 1/3 de reabsorción con compromiso de turcas	PAC	Exodoncia

## Radiografía panorámica



**Foto N° 20: Fotografía de la radiografía panorámica**

Análisis de los estadios de

Nolla Nolla 5: 15, 17, 25,  
27,37,47.

Nolla 6: 14,24, 35,44,45.

Nolla 7: 13,23, 34,46,32,42.

Nolla 8: 33,43

Nolla 9: 11, 12, 16,21,22,26,36

Nolla 10:31,41

Hallazgos:

Pza 74, 84 con taurodontismo.

## 6.2. INTERCONSULTAS

### **Servicio de nutrición**

Estos pacientes tienen poco apetito y son de bajo peso y talla, para lo cual se realizó la interconsulta al especialista. Orienta a la madre en la importancia de las dietas nutritivas hipercalóricas, hiperprotéicas en porciones fraccionadas.

### **Servicio de traumatología**

Solicita una evaluación radiográfica de miembros inferiores dando como resultado asimetría del miembro inferior izquierdo con un acortamiento de 2.7cm y un menor desarrollo de los escafoides del pie izquierdo.

### **Servicio de neurocirugía**

Se pidió la interconsulta por presentar macrocefalia, observando mayores funciones motoras con las extremidades derechas, indican una TAC cerebral, la cual resultó con características normales.

### **Servicio de genética**

Señalan la clinodactilia en el segundo dedo derecho, cara triangular, bajo peso al nacer hemihipertrofia derecha por lo que corroboran el diagnóstico del síndrome pero indican un estudio molecular para confirmar el diagnóstico.

### **Servicio de cirugía de cabeza y cuello**

La paciente acudió primero a este consultorio debido a la adenopatía presentada, ellos al evaluar clínicamente y observar las múltiples piezas cariadas optan por referirla a dental para el tratamiento integral en sala de operaciones (SOP).

Servicio de pacientes médicamente comprometidos. Al hacer la evaluación clínica y observar que la paciente no colabora al tratamiento por consultorio, se le entrega a la madre toda la batería de análisis de laboratorio para su programación en SOP.

## Servicio de cardiología

Determinan un riesgo quirúrgico de 11

### 6.2. ANALISIS DE LABORATORIO

#### Análisis de hemograma completo

Paciente: MARTIN MARTINEZ		Fecha: 19/03/2007	
Lugar: LUG. TA. - MARTEL VELAZO, HERODES		Hora: 11:40	
Formato: 06767 / C.I. -> 97		Código: 0000	
NO. ANALISIS Y/O ESTRUCTURA	RESULTADO DEL EXAMEN	UNIDAD	VALOR NORMAL
#01 HEMATOCRITO.....	37	%	
#02 * OBSERVACIONES *			
#01 LEUCOCITOS (REC-F.DIF).....	9,600	/mm <sup>3</sup>	
#02 Basófilos.....	0	%	
#03 Eosinófilos.....	12	%	
#04 Neutrófilos.....	0	%	
#05 Juveniles.....	0	%	
#06 Abastados.....	0	%	
#07 Segmentados.....	28	%	
#08 Linfocitos.....	57	%	
#09 Monocitos.....	3	%	
#10 .....			
#11 Hipocromías.....			
#12 Macroscitos.....			
#13 Policitemias.....			
#14 Anisocitosias.....			
#15 Microcitosis.....			
#16 Policromatofilia.....			
#17 << OTROS >>			
#01 PLACUETAS.....	385,000	/mm <sup>3</sup>	
#02 DBS			
#01 HEMOGLOBINA.....	12.20	g/dl	
#01 TIEMPO DE COAGULACION Y SANGRIA			
#02 T/Coagulación.....	4'00"	min/seg	
#03 T/Sangría.....	1'00"	min/seg	

Foto N° 21: Fotografía del resultado del hemograma completo

Es un análisis muy sencillo, básico y de rutina que nos da información del estado de salud del paciente con los valores referenciales. para la intervención quirúrgica en sala de operaciones ya que se realizara cirugías (exodoncias) es importante saber su hematocrito, tiempo de coagulación y sangría para así evitar hemorragias y sihubiera alguna complicación post intervención.



### Análisis de orina completo

SERVICIO DE RECUBRIMIENTO		RESULTADO CLÍNICO	FECHA : 06/04/2005
SERVICIO DE CIRUGIA BUCAL Y MAXILO FACIA			HORA : 12:08:44
			FORMA : LAB03210
H.C-> 0000393048 SIANCAS LA ROSA ,DANIELA			
MEDICO SOLICITANTE->		FECHA DE TM:06/04/2005	
USUARIO.....-> LIC. TM : MARIA FLORES BARRERO		HORA DE TM:09:57	
FORMATO-> 047659 / C.I. -> 43		CAMA :	
NRO ANALISIS Y/O ESTRUCTURA	RESULTADO DEL EXAMEN	UNIDAD	VALOR NOM
#01 EXAMEN COMPLETO DE ORINA			
#02 EXAMEN FISICO			
#03 - Reacción.....	PH:5.5		
#04 - Color.....	AMARILLO		
#05 - Aspecto.....	TRANSPARENTE		
#06 - Densidad.....	1.027		
#07 EXAMEN BIOQUIMICO:			
#08 - Proteinasa.....	NEGATIVO		
#09 - Glucosa.....	NEGATIVO		
#10 - Cuerpos cetónicos.....	NEGATIVO		
#11 - Pigmentos Biliares.....	NEGATIVO		
#12 - Urobilinogenos.....	NEGATIVO		
#13 - Bilirrubina.....	NEGATIVO		
#14 - Hemoglobinas.....	NEGATIVO		
#15 - Nitritos.....	NEGATIVO		
#16 - Esterasa Leucocitaria.....	NEGATIVO		
#17 SEDIMENTO:			
#18 - Leucocitos.....	0-1	X Campo	
#19 - Celulas epiteliales.....	0-1	X Campo	
#20 - Celulas del tracto alto.....		x campo	
#21 - Hematias.....		x campo	
#22 - Cilindros Granulosos.....		x campo	
#23 - Cilindros Hialinos.....		x campo	
#24 - Cilindros Leucocitarios.....			
#25 - Filamentos Mucoides.....			
#26 - Gérmenes.....			
#27 - Crist. Ovalato de Calcio.....			
#28 - Crist. Uratos Amorfos.....			
#29 - Crist. Fosfatos Amorfos.....			
#30 - Crist. Acido Urico.....			
#31 - Levadura de Hongos.....			
#32 - Otros.....			

**MINISTERIO DE SALUD**  
**INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO**  
*Dra. Luz María Llanos Mondragón*  
 PATOLOGO CLINICO

**Foto N° 22: Fotografía del resultado del análisis de orina**

Este análisis se realiza con la finalidad de ver la sedimentación y la coloración de la orina. Es uno de los análisis comunes para ver si hay alguna infección.

## Examen de grupo sanguíneo

MEDICO SOLICITANTE -> AP. SANTO DOMINGO		FECHA DE TM: 19/05/2005	
USUARIO.....-> JANETH CAVARI CHANCAN		HORA DE TM: 12:05	
FORMATO -> 067767 / C.I. ->		CANA :	
NRO ANALISIS Y/O ESTRUCTURA	RESULTADO DEL EXAMEN	UNIDAD	VALOR NOF
#01 GRUPO SANGUINEO FACTOR RH			
#02 Grupo : .....	"O"		
#03 Factor(Rh) : .....	POSITIVO		
#04 OBS.			

MINISTERIO DE SALUD  
INSTITUTO ESPECIALIZADO DE SALUD DEL NIÑO  
CENTRO REGIONAL DE PATOLOGIA

Foto N° 23: Fotografía del resultado del examen sanguíneo

Análisis de sangre que se realiza para saber el tipo de sangre del paciente, si durante la intervención se complica y llegase a necesitar una transfusión sanguínea de inmediato se solicita en el banco de sangre del INSJ.



### Test de Elisa para VIH:

SERVICIO DE BANCO DE		SERVICIO DE CIRUGIA BUCAL Y MAXILO FACIA		HORA : 13:22:2
				FORMA : LAB0321
H.C-> 0000593048 SIANCAS LA ROSA ,DANIELA				
MEDICO SOLICITANTE ->		FECHA DE TM:19/05/2005		
USUARIO.....-> NANCY LUNA		HORA DE TM:14:40		
FORMATO -> 067767 / C.I. ->		CAMA :		
NRO ANALISIS Y/O ESTRUCTURA	RESULTADO DEL EXAMEN	UNIDAD	VALOR NO	
#01 TEST DE ELISA PARA VIH.....	NO REACTIVO			
#02 OBS.				
#03				

Foto N° 22: Fotografía del resultado del test de Elisa

Se realiza para poder descartar alguna infección por VIH. Si resulta positivo se realizaría un examen específico de Wester Blot.

### Test de Anticore Hepatitis B:

INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO		RESULTADO CLINICO		PAGINA : 1
DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA		CONSULTORIO DE MEDICINA #1		FECHA : 22/02/2010
MICROBIOLOGIA				HORA : 14:40:44
				FORMA : LAB03210
H.C-> 0000593048 SIANCAS LA ROSA ,DANIELA				
MEDICO SOLICITANTE ->		FECHA DE TM:22/02/2010		
USUARIO.....-> LIC. MARIA DEL ROSARIO ESQUIVEL QUIRPE		HORA DE TM:14:29		
FORMATO -> 794902 / C.I. ->		CAMA :		
NRO ANALISIS Y/O ESTRUCTURA	RESULTADO	UNIDAD		
#01 HEPATITIS B: ANTIGENO DE SUPERFICIE.....	NEGATIVO			
#02 -> METODO : MEIA				
#03 OBSERVACIONES:				

Foto N° 23: Fotografía del resultado del Test Anticore Hepatitis B

Se realiza para descartar alguna infección y así evitar riesgo. Sabemos que hay 3 tipos de hepatitis A , By c.

## Análisis del TGO-TGP

INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO		PAGINA : 1
DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA		FECHA : 22/02/2019
BIOQUÍMICA		HORA : 17:49:46
SERVICIO DE CIRUGÍA BUCAL Y MAXILO		FORMA : LAB03210
H.C-> 0000593048 SIANCAS LA ROSA , DANIELA		
MEDICO SOLICITANTE ->		FECHA DE TM: 22/02/2019
LEUARIU.....-> LIC. DR. JAVIER GARCIA SANCHEZ		HORA DE TM: 11:57
FIRMADO -> 795072 / C.I. -> 132		CAMP :
HFO ANALISIS TGO ESTRUCTURA		RESULTADO UNIDAD
#01 TGP (TRANSAMINASA GLUTAMICO PIRUVICA)...		24.0 U/L
#02 Valores Referenciales:		
#03 0-30 días : 0.0-56.0		
#04 1-15 años : 0.0-39.0		
#05 Adultos : 0.0-41.0		
#06 Observación:		
#01 TGO (TRANSAMINASA GLUTAMICO DIALACETICA.		34.0 U/L
#02 Valores Referenciales:		
#03 0-30 días : 0.0-77.0		
#04 1-15 años : 0.0-47.0		
#05 Adultos : 0.0-38.0		
#06 Observación:		
Dra. María Bances MEDICO RADIÓLOGO		
TALLERES GRÁFICOS DEL ICSA		F - 43

Foto N° 24: Fotografía del resultado del análisis de TGO-TGP

**TGO.-** Se encuentra en diferentes órganos como el corazón, musculo esquelético, riñón y en mayor cantidad en el hígado, cuando hay enfermedades hepáticas, es bastante marcado.

**TGP.-** En mayor cantidad se localiza en el tejido hepático. Se indica para descartar algún problema en el hígado

**Examen de PPD:**

**INSTITUTO ESPECIALIZADO DE SALUD DEL NIÑO**

**SOLICITUD DE P.P.D.**

NOMBRE : SI ANCA LA ROSA, DANIELA Fernanda

EDAD : 8 años 2 m FECHA : 10.02.10

Consultorio o Servicio N° \_\_\_\_\_

Diagnóstico probable : Sínd. Russet Silver + Caries Dental

Firma del Solicitante : \_\_\_\_\_ BCG ☒ (X)

CITA Viernes 26/02/10 7:30 PM Unión con la Niña

PPD Callao

Foto N° 25: Fotografía del resultado del examen de PPD

Se realiza este análisis con una prueba cutánea para saber si el paciente tiene alguna infección de tuberculosis, latente o silenciosa .

## VII. PROBLEMAS PARA EL DIAGNOSTICO

Madre de escasos recursos económicos en la primera visita INSN no lleva acabo el tratamiento odonto lógico por dinero y tiempo, ya que radicaban en Huancavelica, y al estar en Lima se hospedaba donde un pariente por corto tiempo y los trámites para sacar cita eran muy difíciles lo que hacía imposible acceder a un cupo.

En el 2010, la madre retorna a emergencia , con su hija, por una celulitis facial, ingresa al área de cabeza y cuello lo cual recibe el tratamiento de antibioticoterapia ,siendo derivada al servicio de PMC (adenopatía).

Madre acude a la consulta con la paciente y se le realiza su re-evaluación correspondiente, se le realiza manejo de conducta al paciente para realizar los tratamientos en consultorio,lo cual el paciente no colabora.

Se dialoga y se sensibiliza a la madre explicándole sobre el síndrome de Russell Silver por las diferentes características que presenta la paciente: como boca pequeña, apiñamiento dentario y los múltiples focos infecciosos en la cavidad bucal y las consecuencias que podrían causar en la dentición permanente.

Madre refiere que tiene poco tiempo y los gastos de viajar y la estadía en Lima (gastos económicos) son muy costosos para ella.

Se orienta a la madre sobre la intervención en sala de operaciones y el tiempo que debería estar viniendo a las inter consultas (cirugía maxilofacial,laboratorio,cardiología ,genética,anestesiología,ortopedia,pediatría para su riesgo quirúrgico y programar a sala de operaciones) la madre acepta a pesar de estar asegurada siempre hay gastos, los que se explican en la Tabla N°02:

<b>Pago de sala operaciones</b>	<b>s/.27.00</b>
<b>Compra de materiales odontológicos (resina, hemocolageno, etc.)</b>	<b>s/110.00</b>
<b>Pago anestesia (sevorane).</b>	<b>s/200.00</b>
<b>Radiografía panorámica</b>	<b>s/.50.00</b>
<b>Radiografías periapicales</b>	<b>s/20.00</b>
<b>Total</b>	<b>S/407.00</b>

Tabla N° 02: Gastos efectuados por la madre

Como residente, se le ayudo a la madre con los gastos económicos y se le apoyo con los pagos de radiografías. Se le pidió autorización a la madre para poder realizar el caso clínico de su hija, se programaron las citas a los diferentes consultorios y así agilizar la intervención quirúrgica. La madre permitió la toma fotográfica y el llenado de la historia clínica.

## VIII. PRONOSTICO

Favorable

## IX. DIAGNOSTICO DEFINITIVO

### 9.1.Sistémico:

Paciente de 8 años y 2 meses de edad, de sexo femenino, en AREG presenta:

- Síndrome de Silver- Rusell
- Desnutrición crónica
- Asimetría corporal

### 9.2.Odontológico:

- De tejidos blandos

Enfermedad gingival asociada a placa bacteriana

- De tejidos duros

Hipomineralización:

Fosas y fisuras profundas:

Caries dental C2:

Periodontitis apical crónica:

- Oclusión  
Maloclusión Clase II con mordida profunda

- Conducta

Según Wright: Ausencia de habilidad para cooperar

Según Frankl: Negativo

- Actividad de caries  
Con actividad

## X. PLAN DE TRATAMIENTO

### 10.1. Fase educativa

- Fisioterapia oral (Motivación, educación a la madre sobre higiene bucal)

### 10.2. Fase preventiva

- Fisioterapia (IHO, cepillado dental)

./ Realizar la higiene bucal con un cepillo dental (Vitis junior) más pasta dental de 1450 ppm (Colgate) en forma diaria por 2 veces al día.

./ Uso del hilo dental con cera

./ Aplicación de FNa 0,05% dos veces al día, solo por la mañana y la noche, después de haber realizado el último cepillado.

./ Cepillado con digluconato de clorhexidina al 0,12% solo los domingos por tres meses.

- Profilaxis con pasta profiláctica
- Aplicación de flúor barniz (FNa 5%) cada 3 meses

### 10.3. Fase curativa

- Microabrasión : 11,21
- Restauración con resina híbrida : 36, 46
  - Exodoncia : 54, 55, 64, 65, 74, 75, 84, 85

### 10.4. Fase rehabilitadora

- Referencia a ortodoncia

### 10.5. Fase de mantenimiento

- Controles clínicos mensuales
- Control de la secuencia de erupción
- Controles radiográficos dentro de 3 meses, 6 meses y anual

## XI. TRATAMIENTO

El tratamiento se realizó en Sala de Operaciones.

### 11.1. Evaluación pre-anestésica:

Dental  
callao

**INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO**  
**EVALUACIÓN PRE ANESTÉSICA**  
**ANESTESIOLOGÍA**

1.- FILIACIÓN:  
 Nombre: Slancas la Rosa Daniela F Fecha: 18-03-10  
 Edad: 2 meses H.C.: 593048  
 Sexo: M ( ) F ( )  
 Qx Programa: ( )  
 Qx Pre Operatorio: Cama Dental + sed. Noct. 1 hora Seg. Esc.:  
 Tratamiento Quirúrgico: TUT Qx Emergencia:

2.- ANTECEDENTES:  
 Nacimiento: ✓ Alergias: (-)  
 Malformaciones Congénitas: (-) Asma: (-)  
 Convulsiones: (-) Hepatitis: (-)  
 Otras: Diátesis, Rinitis crónica  
 Quirúrgicos: (-) Cuid: \_\_\_\_\_  
 Recibe Tratamiento Anest: SI ( ) NO ( )

3.- EXAMEN FÍSICO:  
 PA = FC PR = T = PESO = 16 kg TALLA =  
 Estado Gen. MEG ( ) REG ( ) SEG ( )  
 Hidratación MEH ( ) REH ( ) BEH ( )  
 Nutrición MEN ( ) REN ( ) SEN ( )  
 Vía Venosa Periférica Fácil ( )  
 malampolli: I ( ) II ( ) III ( ) IV ( )  
 Cardiovascular: \_\_\_\_\_  
 Pulmonar: Señal  
 Neurológico: \_\_\_\_\_  
 Abdomen: \_\_\_\_\_  
 Otras: Mentecutis

4.- EXÁMENES AUXILIARES:  
 Laboratorio  
 RX: ERG RQ: II  
 Otras:  
 Interconsultas SI ( ) NO ( )  
 Transferencias SI ( ) NO ( )

5.- CLASIFICACIÓN ASA: I ( ) II ( ) III ( ) IV ( ) V ( )

6.- ANESTESIA SUGERIDA:  
 Pre Medicación: G 100 cc 8 hrs  
20 mg/kg Sed

Callao  
 ANESTESIOLOGO  
 EVALUADOR

**Foto N° 26: Fotografía de la evaluación pre-anestésica**

Para la intervención quirúrgica en sala de operaciones se usó el Sevorane. Este es un anestésico pediátrico inhalatorio más usado en anestesia general en pacientes internados o de forma ambulatoria.



## 11.2. Medicamentos solicitados

24/03/10. Paciente se encuentra en ayunas para tratamiento quirúrgico.  
 Lleva a sala ticket Seruplurano 20ml, SOP y Ho Integral SOP.  
 02 frasco de Cloruro de sodio al 9% 1L.  
 01 frasco de Dextrom al 5% 1L.  
 02 Albuterol  
 01 Cg de Vasodilator  
 01 Cloruro de Sodio al 20%  
 01 fco. de Lidocaina al 2%  
 01 Dexametasona Ampolla  
 01 Hidralazina Ampolla  
 01 Prednisona Ampolla  
 01 Sulfato de Magnesia Ampolla  
 01 Cloruro de Sodio fco.  
 03 Electrodo  
 01 Flase de Triple Vía  
 02 Catéter Vinyl 3/0  
 01 Lga de Teflon 7 low  
 01 Clamp. 8A  
 01 Tapa pedicura Grande  
 01 Piedra onicofagia Flama

Foto N° 27: Fotografía de los medicamentos solicitados

Son todos los medicamentos solicitados para la intervención quirúrgica en sala de operaciones como para la entubación. Se le entrega la receta a la madre para que pueda adquirirla en farmacia y darle uso durante la intervención quirúrgica.

### **11.3. Preparación para el acto quirúrgico**

#### **Lavado de manos**

- Mojar las manos y muñecas, aplicar el jabón antiséptico.
- Frotar ambas manos y muñecas, escobillar ambos brazos y muñecas.
- Enjuagar los brazos, codos y muñecas.
- Mantener las manos en alto por encima del codo hasta ingresar al acto quirúrgico.

#### **Preparación de la mesa de mayo**

- Se comenzara a vestir la mesa de mayo abriendo el paquete quirúrgico con ayuda de la enfermera circulante para la cirugía.
- La mesa de mayo es alcanzada por la enfermera circulante para ser vestida por el primer ayudante, le pedirá también que le alcance los materiales e instrumental quirúrgico.

#### **Materiales e instrumentos para tratamiento odontológico**

- Caja de instrumentales que un día antes se esterilizo en el centro quirúrgico con elequipo de odontología.
- Equipo básico de diagnóstico y cirugía para el tratamiento
- Equipo de fresas redondas y piedra de Arkansas para la eliminación de la lesión cariosa y pulido final de las restauraciones.
- Digluconato de clorhexidina al 0,12% que será usado antes del TOLen SOP.
- Materiales de obturación (resina de nano relleno, adhesivo de quinta generación, acido grabador al 37%)

- Caja de control con la pieza de mano estéril y jeringa triple.
- Lámpara de luz halógena

#### 11.4. Acto quirúrgico



Foto N° 28: Colocando el tapón faríngeo en sala de operaciones, adecuación del medio con gasa más clorhexidina al 0,12% en toda la cavidad bucal.



Foto N° 29: Realizando las exodoncias programadas durante la intervención y hemostasia en el paciente.



Foto N° 30: Restos radiculares de las piezas. 74, 75, 84, 85, con botadores y raigoneros quirúrgicos.

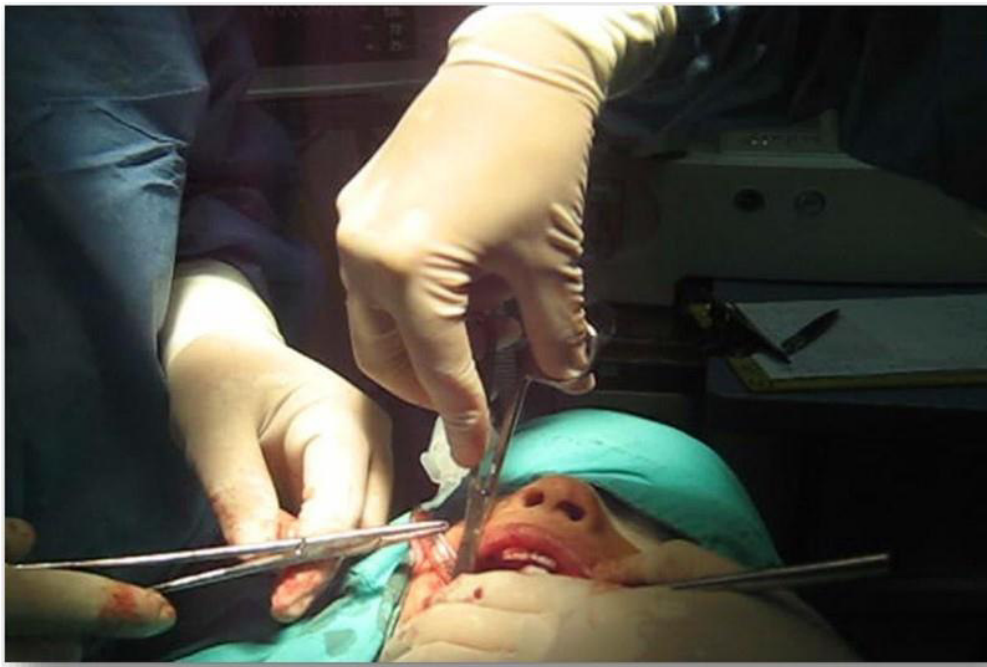


Foto N° 31: Realizando la hemostasia y la sutura con vicryl 3/0.

#### 11.4. Indicaciones post acto quirúrgico

- Dextrosa al 5% por vía endovenosa
- Controlde funciones vitales
- Secreción y aspiración de fluidos
- Medicación: amoxicilina de 250mgr (1 cucharadita cada 8 horas por 7 días),  
ibuprofeno de 100mgr (1 cucharadita cada 8 horas por 3 días)
- Alta por anestesiología
- Dieta blanda por dos días
- Cita con el servicio de PMC en 6 días

## **XII. RESULTADOS**

El resultado es favorable , la paciente despierta después de dos horas de la intervención quirúrgica. Se encontró estable, lucida aunque despierta angustiada y solloza.



Foto N° 32: Paciente después de tratamiento en SOP

En todo momento es acompañada por la madre, a la cual se le da las indicaciones post quirúrgicas también se le entrega una receta con el paquete preventivo odontológico.

### **Seguimiento**

El seguimiento no pudo ser posible debido a que la madre no regreso para su cita de control en el INSN, se supone por carencias económicas.

### **XIII. DISCUSION**

El caso clínico se desarrolló con muchas limitaciones, entre ellas el nivel socioeconómico bajo de la madre, lo cual no le permitió permanecer más días en Lima. Esto llevo a una falta de control postoperatorio. Con respecto al diagnóstico del síndrome, este fue realizado hace muchos años, tomando en cuenta las características físicas. Muchos autores recomiendan las pruebas moleculares, están pueden confirmar el diagnóstico en alrededor del 60% de los pacientes.<sup>3</sup> Sin embargo, el diagnóstico de SSR puede ser difícil, ya que la condición varía ampliamente en gravedad entre los individuos afectados y muchas de sus características son inespecíficas. Hasta ahora, no se ha alcanzado un consenso sobre la definición clínica del SSR. Varios sistemas de puntuación clínica para SSR han sido propuestos y el más aceptado es el sistema de puntuación clínica Netchine-Harbison (NH-CSS)<sup>5</sup> el cual se basa en las siguientes características que también presento la paciente: bajo peso o talla al nacer, poco crecimiento postnatal, relativa macrocefalia al nacer, frente sobresa liente, asimetría corporal y dificultades en la alimentación, no siendo necesario hasta ese momento una prueba molecular.

Al revisar la historia clínica, registra varios ingresos no continuos al INSN, por causas médicas y también por causa odontológica, ya hace 4 años la niña presento una celulitis facial, la cual no recibió tratamiento en SOP. Es por esta razón que se indicaron las extracciones en múltiples piezas dentarias, sabiendo como cirujano dentista que se debió desarrollar el caso con la odontología mínimamente invasiva. Uno de los inconvenientes con las extracciones es el empeoramiento de la maloclusión esquelética clase 2.

Algunos estudios mencionan la incidencia de microrretrognatismo (mandíbula pequeña), esta característica muchas veces no se evalúa porque no se usa una radiografía cefalométrica.<sup>28</sup> Kotilainen y cols<sup>22</sup> describieron esta característica a partir de un análisis cefalométrico de un paciente con SSR en comparación con su control, por lo que se sugiere solicitar esta radiografía para aumentar las descripciones faciales.

La maloclusión presentada por la paciente, ha sido también registrada en otros estudios, junto con el retraso en la erupción dentaria, desviaciones en las proporciones faciales, maxilares y mandibulares.<sup>26</sup> Estas características podrían estar asociadas con el apnea obstructiva del sueño, hallada en un 60% de pacientes con SSR, la mayoría de los casos con una sintomatología leve.<sup>29</sup> En este caso no se encontraron antecedentes de apnea. Para solucionar estas asimetrías, Capistrano et al<sup>26</sup> propone el tratamiento de ortopedia, ortodoncia y cirugía ortognática. Ellos lo diseñaron de acuerdo al apiñamiento dental. Para la arcada superior: proponen expansión rápida palatina lo que permitiría una ampliación gradual del paladar. Una vez que erupción en los primeros molares permanentes. Para el apiñamiento ligero a moderado: proponen la reducción del esmalte, para el severo proponen la cirugía de distracción sin física.

Dentro de las fortalezas del desarrollo del caso puedo mencionar que se logró restaurar dientes permanentes jóvenes que sufrían de caries dental y que con una adecuada higiene y uso de pasta dental fluorada (>1100ppm) pueden mantenerse libres de caries. Aunque mucha de la literatura menciona que cualquier cirugía debe planificarse cuidadosamente debido al mayor riesgo de hipoglucemia en ayunas en pacientes con SSR.<sup>30</sup> Muchos niños con SSR también tienen una distribución dental anormal y una mandíbula pequeña, que afecta las vías respiratorias, visualización e intubación.<sup>22</sup> Esta fue una de las razones por la que la paciente fue reprogramada para sala de operaciones.



causando el malestar de la madre. También los niños pequeños con SSR que están desnutridos podrían no sanar bien después de la cirugía.<sup>31</sup> Por lo que se recomienda si el paciente entra a SOP, la administración temprana de dextrosa intravenosa antes de la cirugía para evitar la cetonuria y la hipoglucemia. El paciente tiene que ser primero en la lista quirúrgica. Retrasar la cirugía hasta que el niño esté adecuadamente alimentado.<sup>3</sup>

#### **XIV. CONCLUSION**

El presente trabajo académico mostro las características clínicas del Síndrome de Silver Rusell así como su manejo quirúrgico en sala de operaciones debido a la poca colaboración del paciente y a la gravedad de su estado dental.

Con la intervención quirúrgica mejoro la salud bucal, importante para una buena digestión , mejorando así su estado nutricional, crecimiento, desarrollo corporal y calidad de vida.

## V. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Silver HK, Kiyasu W, George J, Deamer WC. Syndrome of congenital hemihypertrophy, shortness of stature, and elevated urinary gonadotropins . Pediatrics. 1953 Oct;12(4):368-76.
- 2.- Russell A. A syndrome of intra-uterine dwarfism recognizable at birth with cranio-facia l dysostosis, disproportionately short arms, and other anomalies (5 examples) . Proc R Soc Med. 1954 Dec;47(12) :1040-4.
- 3.- Netchine I, Rossignol S, Azzi S, Le Bouc Y. Epigenetic anomalies in childhood growth disorders.Nestle Nutr Inst Workshop Ser. 2013;71 :65-73.
- 4.- Bruce S, Hannula-Jouppi K, Peltonen J, Kere J, Lipsanen-Nyman M. Clinically distinct epigenetic subgroups in Silver-Russell syndrome: the degree of H19 hypomethylation associates with phenotype severity and genital and skeletal anomalies . J Clin Endocrinol Metab . 2009 Feb;94(2):579-87.
- 5.- Wakeling EL, Amero SA, Alders M, Bliek J, Forsythe E, Kumar S, Lim DH et al. Epigenotype-phenotype correlations in Silver-Russell syndrome. J Med Genet. 2010 Nov;47(11):760-8.
- 6.- Marczak-Hafupka A, Kalina MA, Tańska A, Chrzanowska KH. Silver-Russell Syndrome - Part 1: Clinical Characteristics and Genetic Background . Pediatr Endocrinol Diabetes Metab.2015;20(3) :101-6.
- 7.- Blissett J, Harris G, Kirk J. Feeding problems in Silver-Russell syndrome . Dev Med Child Neurol. 2001 Jan;43(1):39-44.
- 8.- Spiteri BS, Stafrace Y, Calleja-Agius J. Silver-Russell Syndrome:A Review. Neonatal Netw. 2017 Jul 1;36(4) :206-212.

- 9.- Eggermann T, Gonzalez D, Spengler S, Arslan-Kirchner M, Binder G, Schbnherr N. Broad clinical spectrum in Silver-Russell syndrome and consequences for genetic testing in growth retardation. *Pediatrics*. 2009 May;123(5):e929-31.
- 10.- Azzi S, Salem J, Thibaud N, Chantot-Bastaraud S, Lieber E, Netchine 1 et al. A prospective study validating a clinical scoring system and demonstrating phenotypical-genotypical correlations in Silver-Russell syndrome . *J Med Genet*. 2015 Jul;52(7):446-53 .
- 11.- Días RP, Nightingale P. Hardy e, Kirby G, Tee L, Price S et al. Comparison of the clinical scoring systems in Silver-Russell syndrome and development of modified diagnostic criteria to guide molecular genetic testing. *J Med Genet*. 2013 Sep;50(9):635-9.
- 12.- Mascarenhas JV, Ayyar VS. Russell Silver syndrome: a perspective on growth and the influence of growth hormone therapy . *Indian J Endocrinol Metab*. 2012 Sep;16(5):840-2.
- 13.- Kemp SF, Frindik JP. Emerging options in growth hormone therapy: an update. *Drug Des Devel Ther*. 2011;5:411-9.
- 14.- Harris DL, Weston PJ, Signal M, Chase JG, Harding JE. Dextrose gel for neonatal hypoglycaemia (the Sugar Babies Study): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*. 2013 Dec 21;382(9910):2077-83.
- 15.- Anderson J, Viskochil D, O'Gorman M, Gonzales C. Gastrointestinal complications of Russell-Silver syndrome: a pilot study. *Am J Med Genet*. 2002 Nov 15;113(1):15-9.

- 16.- Marsaud C, Rossignol S, Tounian P, Netchine I, Dubern B. Prevalence and management of gastrointestinal manifestations in Silver-Russell syndrome. *Arch Dis Child*. 2015 Apr ;100(4):353-8.
- 17.- Price SM, Stanhope R, Garrett C, Preece MA, Trembath RC. The spectrum of Silver-Russell syndrome: a clinical and molecular genetic study and new diagnostic criteria. *J Med Genet*. 1999 Nov;36(11):837-42.
- 18.- Schonherr N, Meyer E, Roos A, Schmidt A, Wollmann HA, Eggermann T. The centromeric 11p15 imprinting centre is also involved in Silver-Russell syndrome. *J Med Genet*. 2007 Jan;44(1) :59-63.
- 19.- Hochberg Z. Evo-Devo of child growth 111: premature juvenility as an evolutionary trade-off . *Horm Res Paediatr*. 2010;73(6):430-7.
- 20.- Butler MG. Genomic imprinting disorders in humans: a mini-review . *J Assist Reprod Genet*. 2009 Sep-Oct;26(9-10):477-86

## XVI. ANEXOS



## CONSENTIMIENTO INFORMADO

(Ley 26842, Art. 27, 4 y 15 inc.h)

Breña 01 de Mayo del 2020

Yo Vanessa Siancos de Rosa en mi condición de Padre ( ) Madre ☒ Tutor ( )  
Representante legal ( ) Otro ( ) especificar ..... Me he reunido con el (los) médico(s)

del ISN, y el Doctor(a) Gilmer Torres Ramos me ha informado sobre el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de la enfermedad del paciente

Paula Fernando Siancos de Rosa  
El diagnóstico presuntivo y/o definitivo es Cáncer ductal (adenocarcinoma) de Salud  
y el procedimiento de diagnóstico y/o tratamiento es T.O.T.

Cuya finalidad es lograr la mejoría o recuperación de su (mi) estado de salud.

Me ha informado de los riesgos, peligros, probables complicaciones a que se (me) somete (o) así como de los beneficios que puede (o) obtener.

También me informó de otros procedimientos de diagnóstico y/o tratamiento alternativos  
T.O. ambulatorio y se ha referido a las  
posibles consecuencias en caso de no aceptarlos Celulitis facial

Consiento a que se administre sangre o derivados de la sangre y/o los medicamentos, tratamientos y terapias que sean consideradas necesarias a juicio del médico tratante o de los asistentes designados para dicho fin, también he sido informado que existen otros riesgos tales como severa pérdida de sangre, infección, paro cardíaco, etc., asociados a la práctica de cualquier procedimiento.

Que dicha intervención la realizarán los médicos del Servicio de PHE

He realizado las preguntas que consideré oportunas, y el médico me ha dado respuestas aceptables, lo cual me satisface.

Por lo tanto, con una información oportuna, completa, adecuada y sin perjuicios, yo voluntaria y libremente SI ☒ NO ( ) doy mi consentimiento para que se realice el procedimiento de diagnóstico y/o tratamiento arriba señalados, así como para la realización de otros procedimientos que puedan contemplarse durante el acto previamente autorizado, y que en opinión del médico cirujano y/o cirujano dentista, se consideren necesarios y/o aconsejables en el curso de la intervención médica o quirúrgica. SI ☒ NO ( ) doy mi consentimiento para que se administre sangre o sus derivados.

Estoy también informado sobre la posibilidad de cambiar mi decisión en cualquier momento.

*Vanessa Siancos de Rosa*  
Firma responsable o paciente

D.N.I.O.L.E. 21574471

*Gilmer Torres Ramos*  
Firma testigo (opcional)

D.N.I.O.L.E. 21574471

D.N.I.O.L.E. ....

IMPRESIÓN  
DACTILAR  
ÍNDICE  
DERECHO



Revoco mi consentimiento (fecha)